

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année Scolaire 1902-1903 — N° 93

L'ANGIOMYOSITE

(Dermatomyosite d'Unverricht)

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 23 Décembre 1902.

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Pierre MILLET

Né à Paris (X^{me} arrondissement), le 18 Avril 1878.

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire



LYON

TYPOGRAPHIE ET LITHOGRAPHIE J. PRUDHOMME

32, cours Gambetta, 32

1902

L'ANGIOMYOSITE

(Dermatomyosite d'Unverricht)

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. LORTET DOYEN.
LACASSAGNE ASSESSEUR.
CROLAS QUESTEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES
MM. PAULET, CHAUVEAU.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. LÉPINE. BONDET. BARD. PONCET. JABOULAY. FOCHIER. GAYET. GAILLETON. PIERRET. WEILL. MONOYER. HUGOUNENQ. CAZENEUVE. FLORENCE. LORTET. TESTUT. RENAUT. MORAT. TEISSIER. AUGAGNEUR. MAYET. TRIPIER. POLLOSSON (M.). ARLOING. LACASSAGNE. COURMONT (J.). SOULIER. CROLAS.
Cliniques chirurgicales.	
Clinique obstétricale et Accouchements.	
Clinique ophtalmologique.	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	
Clinique des maladies mentales	
Clinique des maladies des enfants	
Physique médicale.	
Chimie médicale et pharmaceutique	
Chimie organique et Toxicologie.	
Matière médicale et Botanique.	
Parasitologie.	
Anatomie	
Anatomie générale et Histologie	
Physiologie	
Pathologie interne.	
Pathologie externe.	
Pathologie et Thérapeutique générales.	
Anatomie pathologique.	
Médecine opératoire	
Médecine expérimentale et comparée.	
Médecine légale	
Hygiène	
Thérapeutique.	
Pharmacologie.	

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique des maladies des femmes	MM. POLLOSSON (A.), agrégé.
Maladies des voies urinaires	CHANDELUX, —
Maladies des oreilles, du nez et du larynx	LANNOIS, —
Propédeutique médicale.	ROQUE, —
Propédeutique chirurgicale	ROLLET, —
Propédeutique de gynécologie.	CONDAMIN, —
Anatomie pathologique	DEVIC, —
Physiologie.	DOYON, —
Accouchements.	FABRE, —
Botanique	BEAUVISAGE, —

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
ROUX.	SIRAUD.	BERARD.	VILLARD.
COLLET.	DURAND.	SAMBUC.	TIXIER.
BOYER.	PIC.	BORDIER.	FABRE.
BARRAL.	PAVIOT.	COURMONT (P.).	REGAUD.
MOREAU.	NOVÉ-JOSSERAND.	CHATIN.	CAUSSE, ch...
VALLAS.			

M. BEAUDUN, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. LÉPINE, *Président*; LANNOIS, *Assesseur*;
MM. BÉRARD et PAVIOT, *Agrégés*.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MES PARENTS

A MON ONCLE ET A MA TANTE

A MON FRÈRE

A MONSIEUR ET MADAME SERRÉ-GUINO

A LA MÉMOIRE DE MONSIEUR LE DOCTEUR QUENOUILLE

Médecin en chef des salles civiles de l'Hôtel-Dieu de Sens

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LÉPINE

Professeur de Clinique médicale
Membre correspondant de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'Honneur.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GAYET

Professeur de Clinique ophthalmologique
Chevalier de la Légion d'Honneur.

A MONSIEUR LE MÉDECIN PRINCIPAL DE 1^{re} CLASSE PIERROT

Sous-Directeur
de l'Ecole d'Application du Service de Santé Militaire
Membre du Service technique de Santé
Officier de la Légion d'Honneur.

A MONSIEUR LE MÉDECIN-PRINCIPAL DE 1^{re} CLASSE HOCQUART

Directeur du Service de Santé du 8^{me} Corps
Chevalier de la Légion d'Honneur.

A MES MAÎTRES CIVILS ET MILITAIRES

Arrivé enfin au terme officiel de mes études médicales, je vais, selon l'usage, commencer cette thèse inaugurale par quelques lignes de reconnaissance pour ceux qui m'ont fait du bien, de remerciement pour ceux dont l'amitié réconforta mes heures mauvaises.

D'abord à ma famille, à la mémoire de mon père et de ma mère ; puis à l'oncle et à la tante, qui surveillèrent mon enfance et dont la bonté pour moi ne s'est jamais démentie ; à mon frère, dont les conseils et la bonne amitié m'ont toujours été si chers et si précieux ; à ma belle-sœur, iront mes premiers remerciements. Monsieur et Madame SERRÉ, Madame CHOLLET, Monsieur et Madame MARTINET, Monsieur l'Abbé PINSON, ont bien voulu me réserver, non seulement tous leur maison, mais aussi, dans leur cœur, une place dont je leur serai toujours reconnaissant, ainsi que de ce qu'ils ont bien voulu faire pour moi.

Je dois, à cette place, un hommage tout spécial à la mémoire du regretté Docteur QUENOUILLE, Médecin en chef des salles civiles de l'Hôtel-Dieu de Sens ; il fut le médecin de mes jeunes années, mais il fut surtout pour moi l'Éducateur ; c'est de lui que j'ai reçu les premiers principes cliniques d'examen des malades, c'est lui qui m'inspira le goût de cet art, de cette science qui va désormais faire l'objet de ma vie ; je ne l'oublierai jamais.

Dans des circonstances particulièrement pénibles, Monsieur le Médecin-Principal de 1^{re} classe PIERROT, alors Sous-

Directeur de l'Ecole, s'est acquis pour toujours mon entier dévouement, et c'est avec la plus grande émotion que je l'en remercie une fois de plus.

Merci à Monsieur le Médecin-Principal de 1^{re} classe HOCQUART, de l'accueil bienveillant que j'ai toujours trouvé auprès de lui.

Etudiant à Paris, j'ai laissé de nombreuses dettes de reconnaissance à ceux qui m'ont facilité le travail ; je n'aurai garde d'oublier ici l'obligeance de Monsieur le Docteur TROUËSSART, et mes Maîtres du Muséum : le regretté Professeur FILHOL ; Monsieur le Professeur GRÉHANT ; les Docteurs BOULLART, VISTO et PETTIT ; par la même occasion, Monsieur BRUYÈRE, chef de la Ménagerie des Reptiles, voudra bien recevoir l'expression de toute ma respectueuse sympathie. Je dois aussi conserver un souvenir tout particulier du temps que j'ai passé dans la clinique de Monsieur le Professeur agrégé NÉLATON, à l'Hôpital Saint-Louis.

C'est à la Faculté de Lyon que j'ai fait la plus grande partie de mes études ; je veux assurer de toute ma gratitude ceux qui, par la bienveillance de leur accueil, m'ont facilité le travail : Monsieur le Professeur LÉPINE, mon président de thèse, dont les saines doctrines médicales sont profondément ancrées en mon esprit et qui me fut personnellement, si souventes fois, d'un si précieux concours ; Monsieur le Professeur GAYET, qui m'a toujours reçu d'une façon charmante ; Monsieur le Professeur PONCET qui a bien voulu m'employer dans son laboratoire comme dessinateur ; Messieurs les Docteurs CHAPPET et GAREL qui m'ont largement ouvert la porte de leurs services hospitaliers ; que tous soient bien assurés ici de ma profonde et inaltérable reconnaissance, ainsi que Monsieur le Docteur CARLE, ancien chef de clinique

de l'Antiquaille, que je remercie avec effusion de toutes les amabilités qu'il eut pour moi, de tous les conseils qu'il me prodigua dans maintes circonstances.

Et maintenant que je vais quitter Lyon, sans regrets d'ailleurs pour cette ville triste et sombre, de rares souvenirs heureux retiennent mon attention, entre autres la cordialité avec laquelle je fus reçu au sein de la Famille JEHL (et en passant, merci à Monsieur le Professeur JEHL de ses traductions), chez Monsieur le Médecin-Inspecteur et Madame NOGIER, chez Monsieur le Médecin-Major et Madame VIALLE. Mais viennent les souvenirs des séjours que la malchance me fit faire, comme malade ou blessé à l'hôpital Desgenettes; malgré tout je ne les regrette pas, ils m'ont permis de connaître les bons soins de Monsieur le Médecin-Principal de 1^{re} classe PIERROT, d'abord, puis de Monsieur le Médecin-Inspecteur ANNEQUIN; et je m'en voudrais si je ne faisais mention du dévouement inaltérable et si touchant de Sœur PHILOMÈNE.

Messieurs les Médecins-Majors ROSSIGNOT et BARRÉ, qui tous deux ont été pour moi d'une si charmante compagnie, j'oserais presque dire camaraderie; PATTE, qui sut me consoler lors de mes échecs, BRAÛNE, dont je ne veux pas oublier la parfaite intégrité; NICLOT, LANNE, PÉCHEUX et GEORGES; ont bien voulu me porter de l'intérêt; mais ce dont surtout je les remercie, c'est de la sympathie qu'ils m'ont témoignée.

Des recherches personnelles, en dehors de mes études médicales, m'ont mis à même d'apprécier toute la bienveillance de Monsieur le Professeur KOEHLER et de Monsieur le Docteur DARBOUX, de la Faculté des Sciences de Lyon, de Monsieur THIEULLEN, de la Société d'Anthropologie de Paris.

De bons amis m'ont été chers et ont partagé avec moi les bonnes et les mauvaises heures: mon cousin, l'Abbé A. MILLET;

ce pauvre Docteur LEGUILLON, si prématurément décédé ; le Docteur HENRIOT, dont la compagnie si aimable et si gaie me fut si chère, dès nos plus vieilles années de lycée ; les docteurs CHAMPEAUX et BARBEROUSSE, mes camarades d'école, après avoir été mes camarades de classe ; un autre ami d'Ecole, le Docteur ECOCHARD, qui maintenant peut-être, sous les palmiers du Sud-Algérien, regrette nos bonnes parties de Sens et de Joigny ; le Docteur MELOU, mon copain de tous les instants ; mon bon camarade MOREL, le compagnon de mes recherches et de mes excursions ; les lieutenants JEHL et PY ; ma bonne petite camarade la Doctoresse BOUVANT, dont le concours me fut si précieux pour la mise en pages de cette thèse ; les Docteurs VANEY et CONTE, du laboratoire de zoologie de la Faculté des Sciences de Lyon ; le docteur BARDOU, de Ault, l'intrépide naturaliste qui n'a pas, j'en suis sûr, oublié nos chasses et nos coups de drague en Manche ; et les autres que je n'ai pas nommés, qui se reconnaîtront sans peine.

Enfin, je voudrais adresser un cordial adieu à d'autres qui furent bons pour moi : Messieurs CRABITÈS, LAGIER, VERNET ; et je n'oublierai pas mon presque compatriote, Monsieur RAVINEAU, avec qui si souvent nous causâmes de l'Yonne lointaine et de la Bourgogne absente.

Et voici que, au moment du définitif départ, quand je jette un coup d'œil en arrière, je me sens ému au souvenir de cette Ecole Militaire du Service de Santé où, pendant quatre ans, j'ai acquis le bagage scientifique et professionnel qui me mettra à la hauteur de mon devoir médical et militaire.

INTRODUCTION

Lorsque, après que des cas publiés en 1887, par Hepp, puis, un peu après, par d'autres auteurs, en particulier par Unverricht qui la baptisa, fut reconnue l'individualité de la Dermatomyosite aiguë, de nouveaux cas se révélèrent, en vertu de ce principe, qu'il suffit bien souvent de regarder pour voir; l'attention était attirée. On se trouvait en présence d'une maladie inflammatoire qui s'attaquait surtout au système musculaire: d'une myosite; et Lorenz, qui mit en ordre cette question, lui assigna un rang dans les myosites.

Celles-ci pour l'auteur allemand pourraient se diviser en 3 groupes: myosites suppurées ou non, et myosites formant des reliquats spéciaux. Le premier groupe (myosites suppurées) se passe de subdivisions explicatives; dans le second, sont les myosites à reliquats; telle la maladie de Froriep; le troisième enfin comprendra trois subdivisions: les myosites spécifiques (tuberculose, syphilis, rhumatisme); la neuromyosite de Senator et enfin les polymyosites.

L'affection qui fait le but de cette étude, est une espèce de polymyosite aiguë, caractérisée au point de vue

anatomo- et physio-pathologique par une inflammation simultanée des muscles, de leurs vaisseaux, du tégument qui les recouvre ; au point de vue clinique par le trépied symptomatique suivant : douleurs et tuméfaction dure dans les muscles atteints, œdème très ferme du tissu cellulaire, éruptions variables plus ou moins aiguës, parfois absentes (Lewin, Lépine), sur la peau ou les muqueuses (Oppenheim) ; enfin, au point de vue évolutif, par une marche plus ou moins aiguë, avec fièvre, se terminant en général par la mort. C'est donc une maladie grave.

Les noms donnés à cette maladie ont varié : Pseudo-trichinose avec Hepp, Dermatomyosite aiguë avec Unverricht, Polymyosite aiguë primitive infectieuse avec Larger ; comme souvent les muqueuses sont atteintes par les éruptions, le nom de Dermatomyosite fut proposé par Oppenheim ; mais l'éruption peut manquer (Lewy), et d'autre part, M. le professeur Lépine, s'appuyant sur ce fait que toujours les vaisseaux du muscle participent au processus inflammatoire, émit dans une de ses cliniques le nom de : angiomyosite. Nous l'adopterons.

Mais ce nom ne désigne pas une entité morbide : il s'applique à un groupe de faits assez disparates, d'origines probablement très différentes, mais aboutissant à des états morbides comparables, non identiques : il n'y en a pas 2 observations semblables ; l'angiomyosite est un syndrome, non une maladie.

HISTORIQUE

C'est en 1887 que Hepp, en Allemagne, publia son premier cas ; les allures symptomatiques étaient celles de la trichinose, si bien que l'auteur allemand, frappé de cette ressemblance et de l'absence absolue du parasite, appela cette affection « pseudo-trichinose ». Il rapprocha de son cas un autre de Wagner (1865), un de Potain (1875), un enfin plus récent de Unverricht et Marchand ; l'idée était lancée ; Wagner fit à son tour rentrer dans ce cadre un cas de Debove (1878), mais à tort.

La maladie était isolée de la foule des autres ; qu'était elle au juste ? Son histoire comprend 2 périodes : dans l'une, une série de tâtonnements aboutit à sa classification ; dans l'autre avec Lorenz, les choses sont remises au point, et des cas nouveaux viennent se grouper sous une rubrique précise, autant du moins que peut l'être une rubrique médicale, et dans la mesure toute relative de l'entité des espèces morbides.

Deux nouveaux cas sont rapportés : en 1888, par Jacoby ; en 1890, par Löwenfeld ; en 1891, à Strasbourg, Unverricht publie son deuxième cas, sous le nom de « Dermatomyosite aiguë » ; le mot fit fortune.

La même année, 2 observations paraissent, une de Bœck, une de Strümpel ; puis Larger, sous l'inspiration de Rendu, publie sa thèse sur la *Polymyosite aiguë primitive infectieuse*, avec 12 observations dont une personnelle ; mais il faut bien avouer que plusieurs sont très différentes de l'Angiomyosite.

En 1894, Gouget étudie la maladie dans un article de la *Presse Médicale* ; après un rigoureux choix des cas, il en maintient 18 ; 1 de Wagner, 2 de Hepp, 2 de Unverricht, 1 de Marchand, 1 de Fenoglio, 1 de Plehn, 1 de Löwenfeld, 1 de Prinzing, 1 de Strümpell, 1 de Bœck, 1 de Fuckel, 2 de Lewy, 1 de Waetzold, 2 de Senator.

Et la Dermalomyosite devient classique ; dans le traité de chirurgie de Ledentu et Delbet, Lyot lui consacre un article sous le nom même que lui avait donné Unverricht.

La seconde période (période de mise au point), s'ouvre en 1898, avec le volume où Lorenz, dans l'Encyclopédie de Nothnagel, traite des Myosites. De la Dermalomyosite de Unverricht, il fait une espèce de Polymyosite hémorrhagique, se distinguant des autres par l'absence de complications cardiaques, et ramène à 15 le nombre des cas authentiques ; il en retranche 7 à la liste de Gouget : 1 de Hepp, 1 de Unverricht, 1 de Lewy, puis les cas de Fenoglio, Plehn, Prinzing, Waetzold, il en rajoute 4 nouveaux pris à Potain, Jacoby, Wagner, Köster.

Ce dernier, en 1898, publie 5 observations, dont une seule est à retenir, comme seule d'une netteté suffisante ; Oppenheim cite 2 nouveaux exemples en 1899 ; et M. Bonnet, actuellement chef de clinique, alors interne de M. le professeur Lépine, fait de la question une excel-

lente revue, dans le numéro du 14 avril 1900, de la *Gazette des Hôpitaux* ; l'année suivante, en janvier 1901, M. le professeur Lépine observa un malade sur lequel nous avons pris le croquis que nous publions plus loin.

Le cas le plus récent est celui qu'un auteur américain, le Dr Thayer, a publié en 1902 dans le « *Médical Record* ».

Mais à côté de ces formes réellement indiscutables, il nous faut mentionner 2 observations qui semblent bien se rapporter à l'affection que nous étudions : une de Bulzingerlôwen, qui nous semble pourtant trop atypique, qu'on pourrait rapporter à quelque rhumatisme accompagné d'érythème noueux et d'une myosite passagère ; et enfin un cas qui, pour n'être pas absolument classique, n'en est pas moins tellement rapproché des autres que nous n'hésitons pas à le considérer comme une 21^e observation d'angiomyosite ; il s'agit d'une malade de M. le docteur Mouchet, de Sens, dont nous publions plus loin l'histoire soigneusement relevée par nous.

DESCRIPTION

I. — Symptomatologie.

On peut considérer à l'Angiomyosite 3 périodes : une période prodromique, une période de début, une période d'état.

Les prodromes consistent en céphalée; les douleurs de tête sont en général sourdes, intermittentes; le malade de M. le Professeur Lépine, les comparait à une sensation de grattement. On observe un malaise général, un grand affaiblissement, une lassitude permanente, souvent invincible; l'appétit et le sommeil disparaissent; Strümpell a reconnu chez son sujet des symptômes d'intoxication intestinale. Mais souvent aussi, des douleurs vagues, mal localisées (membres et dos) apparaissent; de la raideur des membres dans d'autres cas, mais très rarement. On peut alors prévoir en quelque sorte les localisations futures; ces douleurs, lancinantes et presque fulgurantes, mais très vagues, n'ont pas fait défaut dans le cas de M. Lépine.

La période prodromique est courte, en général du moins; Strümpell, Lewy notent une semaine, Hepp et Senator, trois semaines; mais ce peut être bien plus (Köster) et le

malade de M. Lépine eût de la céphalée près de 5 mois avant ses premières manifestations musculaires ; parfois aussi, les prodromes sont si peu appréciables qu'ils semblent manquer, les œdèmes douloureux ouvrent la scène comme dans le cas de Löwenfeld.

La période de début est caractérisée par un état fébrile, de la raideur et des douleurs. La raideur est fonction de l'œdème qui commence à s'installer ; il est dur et envahit volontiers les paupières ; aussi frappe-t-il tout d'abord l'observateur. Les douleurs sont généralement le 1^{er} symptôme qui attire l'attention du sujet ; vagues et mobiles d'abord, occupant les membres et le dos, elles se portent aux extrémités, devenant très vives et gênant la marche.

Parfois la maladie commence par une angine (Hepp, Strümpell, Köster) ou bien par des éruptions cutanées (Lewy) ; érythèmes, exanthèmes ; on voit donc que les signes de la période d'état peuvent exister presque tous, quoique moins nets, dès le début.

A la période d'état, les signes locaux forment un trépied symptomatique très compréhensible, dès qu'on sait que 3 appareils sont attaqués : peau, tissu cellulaire, muscles.

I — Du côté de la peau, l'éruption est en règle générale un signe de début, quand elle existe ; Unverricht l'a vu survenir vers le 8^e jour, Wagner le 20^e ; quand elle apparaît plus tard, elle coïncide avec une recrudescence du mal. Elle varie d'aspect : Wagner, Potain, Köster décrivent un érythème ; Hepp, Löwenfeld, Lewy parlent de rougeurs planes et sans prurit, isolées d'abord, finalement confluentes, Löwenfeld de taches rouges aux bords, brunes au centre, avec prurit ; Hepp, Unverricht, Fuckel ont vu une éruption ortiée ; Oppenheim, un éry-

thème noueux ; Köster, de l'eczéma ; Wagner, Senator, Strümpell, Oppenheim. signalent un érythème érysipélateux avec, parfois, le bourrelet ; cette forme semblerait la plus ordinaire ; mais elles peuvent se succéder ou coïncider ; ainsi, l'herpès vient après l'urticaire (Hepp), le purpura après la roséole (Lewy). Pourtant les purpuras semblent très rares (Lorenz) ; ils sont l'apanage d'autres polymyosites ; cependant, Löwenfeld a vu un exanthème laisser une pigmentation qui mit beaucoup de temps à s'effacer par ilots. Les manifestations cutanées pourraient aller jusqu'à l'ulcération, mais il n'y a de ce fait qu'un seul cas, appartenant à Oppenheim.

Le siège de cette éruption est très variable, quoiqu'il semble exister une certaine prédisposition pour les extrémités ; puis, pour les paupières, la face, le cou, la poitrine ; la peau du dos ou du ventre est rarement touchée ; quoiqu'en général en rapport avec les lésions musculaires ce n'est pas une règle fixe, Löwenfeld a vu l'indépendance absolue de l'éruption. On a vu les muqueuses digestives ou respiratoires être atteintes : stomatite (Strümpell, Lewy, Bæck, Köster) ; angine (Hepp) ; amygdalite ulcéreuse avec tuméfaction (Lewy) ; rougeur, uniforme à la face interne des joues, tachetée au palais (Oppenheim) avec gencives pourpres et langue saumonée.

II. — Le tissu cellulaire est toujours pris, l'œdème est un signe constant, presque toujours intense, Jacoby est le seul jusqu'ici à l'avoir vu faible. Il s'installe dès le début, progresse par poussées successives en rapport direct avec les lésions musculaires, dure bien plus que la maladie elle-même, et ne disparaît que fort lentement, parfois après des mois (Lewy) pendant la convalescence ;

la résorption peut n'avoir lieu que partiellement ; Oppenheim a vu subsister, particulièrement à la face dorsale des mains, des îlots ronds, pâles, atrophiques, comme du tissu de cicatrice, dans les points où avaient été les maxima de l'œdème au fort de la maladie.

Son extension peut être énorme ; s'il s'installe plus volontiers aux membres, à la face, à la poitrine, on l'a vu se généraliser à tout le tégument ; à la face, il prend de préférence les paupières ; en général, sa répartition est inégale (Lewy), il surplombe des groupes musculaires, des régions d'anatomie topographique presque théoriquement choisies.

Son volume est assez considérable, parfois donnant à la face et au tronc des aspects fantastiques. Aux paupières, il produit l'effet d'œufs de pigeon, la peau de la paupière est lisse, tendue, luisante ; aux membres, il constitue des boudins plus ou moins cylindriques, limités par les plis de flexion, correspondant aux segments anatomiques des membres, finissant aux mêmes limites qu'eux par un brusque étranglement ; parfois, on observe un maximum de tuméfaction du côté flexion ou du côté extension ; parfois un seul est pris ; quand un groupe de muscles est pris en bloc, l'œdème, en général limité par les limites même du groupe, affecte la forme d'un pâté en saillie sur le restant de la région, d'une calotte sphérique qui surplombe à la manière d'une coupole blindée.

Sa consistance est pathognomonique : il a des allures inflammatoires (Wagner, Hepp), mais c'est plus souvent un œdème sclérodermique, d'une dureté ligneuse, le godet s'obtient exceptionnellement et très peu nettement,

selon l'expression de M. Bonnet, « le pannicule sous-cutané semble comme figé. »

Il en résulte une lourdeur et une sensation de raideur considérables, particulièrement dans les membres, apportant une grande gêne et un obstacle sérieux à la locomotion.

III. — Dans les muscles, les phénomènes sont : de la douleur, de l'impotence fonctionnelle, des modifications du muscle constatables cliniquement.

La douleur, vague, mobile au début, ne tarde pas à devenir excessivement vive au repos, exaspérée encore par toutes sortes de mouvements ; son maximum est sur les tendons, particulièrement à leurs points d'attache avec les muscles (Hepp) ; un simple attouchement amène un paroxysme, la palpation est insupportable au malade, et on a dû, en raison des intolérables souffrances du patient, laisser bien souvent inachevée l'exploration de l'excitabilité électrique. L'impotence fonctionnelle est surtout fonction de la douleur : les mouvements actifs sont considérablement gênés ; en l'absence de toute paralysie, le sujet est condamné dans son lit à l'immobilité la plus absolue, sans pouvoir s'asseoir, ni même se retourner. De plus, on voit apparaître, bien que très rarement, de vraies parésies (Hepp, Jacoby, Köster, Oppenheim) ; Hepp et Köster les ont vu prédominer au cou, et le malade était incapable d'empêcher sa tête d'osciller ; la faiblesse peut aller jusqu'à l'impossibilité absolue de mouvoir l'aiguille du dynamomètre (Hepp). Les contractures sont exceptionnelles ; cependant, Jacoby, Oppenheim, Köster en ont signalé. Les muscles échappent d'abord à toute investi-

gation en raison de l'œdème ; après la résorption partielle de celui-ci, la palpation les révèle tuméfiés, indurés, raides d'une raideur particulière ; leur consistance n'est ni celle de l'état de repos, ni celle de l'état de contraction, ils sont rénitents et presque fermes, offrent l'impression d'un caoutchouc dur, ils sont en état de demi-contraction tonique et ont, selon Oppenheim une consistance tendineuse ; la fausse fluctuation ayant conduit à l'incision est très rare, mais a été signalée par Hepp ; l'incision a été faite dans l'observation que nous rapportons à la fin de cette thèse. Dans les cas où l'ouverture a été pratiquée, le muscle est apparu blafard, gorgé d'un sang noir très liquide. Puis quand l'inflammation régresse, le muscle redevient moins dur, puis, dans les cas subaigus ou chroniques surtout, s'atrophie plus ou moins (Löwenfeld, Lewy) ; cette atrophie d'ailleurs peut débiter dès la période douloureuse, dans certains cas très chroniques (Oppenheim).

La recherche de l'excitabilité électrique a été peu pratiquée, en raison de la douleur (voir plus haut) ; Wagner l'a trouvée normale ; Oppenheim, diminuée, mais sans modifications qualitatives ; Hepp a vu l'abolition de l'excitabilité galvanique et faradique, ainsi que Strümpell ; Lewy a noté une réaction de dégénérescence partielle.

Nombreux sont les muscles atteints, simultanément ou non, mais ce sont toujours ceux d'un groupe musculaire donné qui sont pris ensemble, le processus morbide peut s'étendre à un groupe voisin de celui primitivement touché, sans toutefois abandonner ce dernier ; ou bien il se comporte comme le rhumatisme articu-

laire aigu vis-à-vis des articulations, sautant d'une région à une autre, comme l'ont observé Fuckel et M. Lépine, dont le malade eut au début les deux régions temporales affectées, l'une après l'autre.

L'Angiomyosite s'attaque à tous les muscles; en 1887, Unverricht l'a nié pour le diaphragme et les muscles oculaires, les découvertes ultérieures lui ont donné tort; Lorenz a prétendu séparer la Dermatomyosite des Polymyosites hémorragiques en s'appuyant sur ce fait que la première respectait le cœur; c'est assez discutable; quoi qu'il en soit, les cas de Löwenfeld et d'Oppenheim, où le cœur était touché, n'étaient pas d'un ensemble symptomatique assez décisif pour pouvoir conclure.

Ce sont surtout les muscles des membres qui sont pris; puis ceux du thorax : les grands pectoraux en premier lieu (Potain, Hepp, Unverricht, Wagner); puis les intercostaux (Jacoby, Köster, Unverricht), puis les muscles du dos (Köster, Lewy, Jacoby, Unverricht), et le diaphragme (Senator, Strümpell, Wagner et Köster). Après le thorax, l'abdomen (Hepp, Jacoby, Löwenfeld, Böeck, Unverricht, Köster, Senator), le psoas iliaque (Unverricht, Löwenfeld, Böeck, Hepp). Après le tronc, le cou (Potain, Hepp, Wagner, Löwenfeld, Unverricht, Köster). A la face, M. Lépine a constaté l'extension des processus sur les deux régions temporales; la musculature oculaire est toujours indemne, selon Unverricht, mais on a vu du ptosis, et parésie du droit interne (Strümpell). La face a été vue atteinte en bloc (Köster, Böeck); la mastication était très difficile et très douloureuse dans des cas où étaient pris les muscles masticateurs (Strümpell, Unverricht, Böeck).

Mais il est une lésion plus grave par ses conséquences, celle des muscles du pharynx et du larynx, ayant comme résultat la dysphagie (Jacoby, Senator, Bœck), ou même l'aphagie absolue (Potain, Wagner, Hepp, Unverricht, Köster, Strümpell, Löwenfeld) ; la langue était troublée dans ses mouvements dans les cas de Köster, Strümpell, Jacoby. Hepp, Köster, Unverricht ont vu les muscles du larynx envahis, avec obstacle à la respiration.

Les signes généraux rappellent de très près ceux de la typhoïde ; ils sont ceux d'une infection aiguë.

Pas de céphalée à la période d'état ; l'insomnie est de règle (Wagner, Hepp), mais Potain a noté de la prostration ; le délire est léger chez les alcooliques.

Il y a presque toujours de la fièvre, cependant, Unverricht, Köster et M. Lépine ont observé une température normale. Dans les cas ordinaires, la fièvre n'atteint que quelquefois 40°, elle est rémittente dans les cas aigus, intermittente dans les cas subaigus ; elle naît avec les douleurs musculaires, exceptionnellement plus tard, pour s'éteindre en même temps, parfois avant.

Les sueurs profuses, tout le temps de la période d'état, surtout nocturnes, très fatigantes, sont d'une constance à peu près absolue (Hepp, Unverricht, Löwenfeld, Senator, Lewy, Köster, Oppenheim) ; parfois elles sont accompagnées d'une éruption milliaire (Hepp).

La valeur globulaire du sang est inférieure à la normale. (M. Lépine, deux millions de globules rouges). Les adénopathies, sont très rares (Oppenheim).

Parmi les signes à distance, un caractéristique (Unverricht) est la tuméfaction de la rate, très appréciable cliniquement. Cependant ce n'est pas toujours (Bœck,

Senator, Köster), mais de l'aveu même de Köster, c'est un signe auquel on doit accorder la plus grande valeur pathognomique quand il existe.

La respiration prend le type abdominal en raison des douleurs des muscles du thorax, surtout quand les intercostaux sont pris.

Système digestif : langue saburrale, diarrhée quelquefois au début (Fückel), en général, constipation. Le malade de M. Lépine avait un foie non douloureux et à peine plus gros que normalement.

Le cœur aurait été touché selon Löwenfeld et Oppenheim.

On n'observe du côté des reins que de rares complications, sur lesquelles nous reviendrons.

Les articulations sont toujours libres ; c'est un fait très important, toujours constant : alors qu'un membre est boursoufflé, œdématié, les jointures sont intactes, et l'œdème et la douleur musculaire seuls entravent les mouvements ; l'œdème cesse en général aux limites des plis articulaires.

Rien n'a été noté du côté du squelette.

Pour ce qui est du système nerveux, les troubles sont rares et peu marqués. Nous avons parlé des parésies, il nous suffira d'ajouter qu'elles sont en proportion des lésions musculaires et de l'œdème. Comme phénomènes sensitifs, outre la douleur, il existe des crampes douloureuses vers la fin de la maladie (Hepp), des douleurs cutanées en rapport avec les éruptions, des picotements et fourmillements aux extrémités des membres (Hepp, Wagner, Lewy). La sensibilité de la peau est normale, il n'y a que deux cas d'hypéresthésie, et encore

légère, à la piqûre et à l'électricité (Hepp, Unverricht). On a noté une seule fois de la douleur à la pression des troncs nerveux.

Un peu d'infériorité pour les réflexes, certains auteurs (Löwenfeld, Strümpell) ont trouvé affaiblis les réflexes tendineux, d'autres, (Hepp, Böeck), abolis ; Böeck n'a pas trouvé non plus le réflexe plantaire. D'après Oppenheim les réflexes sont normaux.

On n'a pas signalé de troubles sphinctériens.

II. — Marche, Durée, Complications Terminaisons, Formes anormales

L'Angiomyosite se développe sans ordre fixe, et d'une façon générale sans symétrie ; le processus est continu ou bien est fait de poussées successives, d'habitude accompagnées d'une recrudescence de la température et des phénomènes généraux ; il peut y avoir des rémissions assez appréciables entre ces diverses poussées : 5 mois dans le cas de M. le Professeur Lépine ; de même l'affection peut considérablement varier comme durée ; suivant les circonstances, on peut observer toute une échelle d'acuité ou de chronicité.

Lorenz a classé les divers cas en aigus, subaigus, chroniques, suivant leur durée : les dermatomyosites aiguës, comme celles de Wagner, Fückel, Strümpell, Unverricht, comme les 2 cas de Senator, durent de 1 à 8 semaines ; les formes subaiguës mettent de 2 mois à 6 ou 8

mois pour évoluer ; telles sont celles de Potain, Hepp, Bæck, Unverricht, Köster, Lewy, celle encore de M. Lépine 8 mois) : il existe enfin des formes chroniques (Jacoby, Löwenfeld, Oppenheim, la nôtre) qui se trainent pendant un an, un an $1/2$, 2 ans $1/2$. Nous mentionnons simplement des formes abortives (Lewy) dont il a été parlé, qui semblent bien n'être que des purpuras hémorragiques.

Lorenz dit que la durée est fonction de l'envahissement ou du non-envahissement des muscles vitaux, et de la période de cet envahissement ; si un muscle nécessaire à la vie est touché, forme aiguë ; sinon après un début aigu on a une marche subaiguë, la chronicité étant due à des rechutes successives ; ainsi, la déglutition peut se faire mieux alors qu'une évolution chronique s'est établie, avec des alternances de phases d'amélioration et de poussées sur nouveaux frais (Löwenfeld).

Ainsi évolue l'Angiomyosite en l'absence de complications ; mais celles-ci sont toujours possibles ; cependant elles sont rares à l'exception de celles portant sur l'appareil respiratoire.

Nous avons déjà parlé des atrophies musculaires consécutives à certains cas ; elles restaient au bout de 2 ans chez le malade de Lewy ; et nous avons 3 exemples où les muscles atteints s'atrophient pendant les rémissions de formes à récides (Köster, Jacoby, Löwenfeld). L'atrophie n'est pas toujours intense et même n'existe pas toujours.

La plus redoutable et la plus fréquente de toutes les complications est la broncho-pneumonie par déglutition, en raison de l'envahissement par l'inflammation des

muscles du pharynx, cette broncho-pneumonie est suivie de mort (Potain, Hepp, Unverricht, Köster, Wagner, Strümpell).

Les autopsies ont parfois révélé la phtisie pulmonaire, mais alors on a toujours, dans les antécédents, trouvé la bacilliose préexistante : ce n'est donc pas là une complication.

Du côté du cœur, Lorenz fait de l'absence de complications son critérium diagnostic, entre la dermatomyosite et les polymyosites hémorragiques ; ce critérium paraît arbitraire ; si les 2 cas de Löwenfeld et d'Oppenheim (où le cœur était atteint) ne sont pas démonstratifs et peuvent se rapporter à toute autre chose qu'à l'angiomyosite, dans presque toutes les nécropsies, on a trouvé des hémorragies intra-musculaires ; le malade de M. le Professeur Lépine a quitté l'Hôtel-Dieu de Lyon avec une péricardite.

Les reins ont quelquefois été touché ; on a eu de l'albuminurie (Hepp, Strümpell) ; Senator a observé la néphrite, et Neubaur a vu une jeune fille qui, au cours de l'affection, présenta une néphrite avec cylindres.

On n'a encore signalé aucune autre complication.

La maladie se termine par mort ou guérison.

La mort est très fréquente ; sur 15 observations retenues par Lorenz, elle a été observée 11 fois, par le fait de la généralisation de l'œdème et des lésions musculaires, particulièrement au larynx ; cette généralisation a pour conséquences, soit la suffocation, soit la broncho-pneumonie par déglutition ; dans les 2 cas la terminaison est fatale ; sur les 11 morts de Lorenz, 6 sont dûes à la broncho-pneumonie.

Le pronostic n'est pas toujours aussi fatal ; ce qui n'empêche pas que l'angiomyosite ne soit une maladie grave, les chiffres de Lorenz ne comportant que 4 guérisons sur 15 cas, soit 35 p. 100 ; ces 4 cas de guérison sont les suivants : Lewy, résolution en 2 mois 1/2, avec forte atrophie musculaire ; Senator, en 7 semaines ; Unverricht en 12 jours, avec état d'affaiblissement général pendant 5 mois ; Bœck, avec *restitutio ad integrum*.

Nous venons de décrire l'angiomyosite typique, classique ; il est des formes atypiques, moins connues, dont la rareté n'est peut-être que toute relative et qu'on retrouverait peut-être plus fréquemment une fois l'attention attirée de ce côté. Plusieurs, d'ailleurs, ne réalisent pas d'une façon assez évidente les caractères du syndrome.

Dans les unes, il y a suppression de symptômes : Lewy a vu manquer l'éruption (et d'ailleurs ce symptôme, comme l'a montré M. le Professeur Lépine, est contingent) ; dans les formes dites abortives de Köster, il n'y a ni œdème, ni éruption ; Kjelberg a décrit sous le nom de myitis et de panniculites, des inflammations très atténuées, qui seraient des dermatomyosites frustes ; il est bien difficile de se prononcer sur elles.

D'autres formes aberrantes ont des symptômes surajoutés ; Schnell a décrit une affection assez semblable à celle que nous étudions, avec participation du périoste et des articulations, et des lésions vasculaires ayant occasionné des thromboses ; Schultz a publié une observation où l'œdème était léger, l'atrophie musculaire notable, mais où le tableau symptomatique était compliqué de phénomènes nerveux.

Il y a enfin les variétés où les signes habituels sont plus ou moins altérés, avec ou sans adjonction de symptômes surajoutés : c'est ainsi que Plehn, Kornilow, Jollasse signalent un ensemble clinique avec vives douleurs, fièvre, augmentation de la rate, atrophie musculaire et évolution en 8 ou 10 jours, que Larger et Albu ont décrit une forme à œdème mou ; Schnell et Herz ont, eux aussi, constaté un œdème mou et la peau douloureuse ; mais ils ont de plus reconnu des douleurs articulaires, ce qui fait penser à Lorenz qu'ils ont eu affaire à une polymyosite compliquée d'érythème polymorphe.

Puis il y a des faits qui semblent totalement étrangers à l'angiomyosite ; tel le fait de Bultzinglôwen, qui a bien l'air d'un rhumatisme musculaire. Jacobi émet des doutes sur des cas de purpura avec sensibilité marquée des muscles durant des semaines et des mois. De toutes ces formes aberrantes, lesquelles rentrent dans le cadre de notre sujet ? Evidemment bien peu ; la question est encore trop neuve pour se prononcer, il est plus prudent de ne se hasarder à étiqueter « angiomyosite » que les cas bien nets ; aussi ne publierons-nous pas ces cas frustes, selon nous tous plus ou moins hypothétiques.

III. — Anatomie et Physiologie pathologiques

A l'autopsie, le tissu sous-cutané présente un œdème ferme, très tendu qui rend la peau brillante (Hepp, Unverricht) ; cet œdème est constitué par une imbibition du tissu cellulaire par une sérosité abondante, jaunâtre,

décrite par Wagner et Unverricht ; Köster a noté une dilatation considérable des capillaires et des petits vaisseaux.

Les muscles sont décolorés, leur teinte varie du rose pâle (Wagner) au jaune pâle (Strümpell), avec parfois des stries jaunâtres et rosâtres. La chair a un éclat mat, un aspect de viande de lapin, selon la comparaison fort juste de Hepp. Les muscles sont tuméfiés (Unverricht), infiltrés de sérosité (Wagner, Hepp) ; leur consistance est très variable ; tantôt d'une dureté particulière (Wagner), tantôt peu résistants, très tendres et friables (Unverricht).

Les vaisseaux, surtout les plus petits, sont dilatés, gorgés de sang (Köster, Strümpell), mous, leurs parois sont saines. Cependant il y a dans les muscles (Wagner, Unverricht), des hémorragies intra-musculaires peu abondantes dues sans doute à la rupture de vaisseaux néoformés ; car ceux-ci sont en très grand nombre dans les masses musculaires atteintes.

Le sang est liquide et plutôt noirâtre ; Potain a nié qu'il présentât des modifications globulaires ; cependant le sang du malade de M. le professeur Lépine, examiné par le Dr Bonnet, ne renfermait que 2.000.000 de globules rouges, valeur inférieure à la normale ; les globules blancs semblaient normaux.

Au microscope, on voit de la myosite véritable, avec infiltration et prolifération cellulaire dans le tissu interstitiel ; les fibres musculaires sont frappées par un processus dégénératif. Les foyers inflammatoires interstitiels sont typiques (Wagner, Unverricht, Strümpell, Köster, Senator, Oppenheim) ; l'immigration des leucocytes poly- ou mono-nucléaires dissocie par place les

fibres (Senator), avec maximum autour des vaisseaux ; ces foyers sont semés dans le muscle d'une façon uniforme et presque régulière en général : Oppenheim a vu une infiltration diffuse, en même temps des foyers, et un épaissement du périnysium. Jamais de gros amas, et jamais aucune trace de suppuration ; cependant, la thèse de Larger renferme une intéressante observation de Boulloche qui semble bien être un cas de transition, puisque l'auteur a observé dans les muscles des globules de pus ; on voit les petites hémorragies intra-musculaires signalées plus haut.

La dégénérescence de la fibre musculaire présente toutes les formes et tous les degrés, surtout les dégénérescences hyaline et granuleuse, celle-ci avec tuméfaction trouble et stéatose (Wagner, Potain, Unverricht, Fuckel, Köster) ; parfois sans stéatose (Strümpell) ; la dégénérescence hyaline se trouve à tous les degrés (Wagner, Jacoby, Hepp, Strümpell, Unverricht, Köster). On a vu aussi, quoique moins souvent, l'atrophie simple (Wagner, Oppenheim), la dégénérescence vacuolaire (Jacoby, Strümpell, Wagner) ; Köster a signalé l'absence des vacuoles. D'ailleurs, diverses formes de dégénérescence peuvent se trouver sur le même sujet. Köster a ainsi trouvé toute l'échelle, depuis la simple hypostriation jusqu'à la dégénérescence hyaline et à la granuleuse, en passant par des fragments à striation détruite.

Hepp a trouvé une intense dégénérescence hyaline avec une infiltration interstitielle médiocre ; il fit des lésions parenchymateuses la caractéristique anatomique de l'angiomysite ; mais c'était un cas ancien (11 semaines) ; dans un cas de 14 jours, Senator ayant observé le con-

traire, pensa que, s'il n'y avait pas de dégénérescence, c'était parce que l'affection était récente, et considéra les lésions parenchymateuses comme secondaires. Pour Lorenz, ils ont raison tous deux : il y aurait un premier stade d'inflammation interstitielle et un deuxième de dégénérescence fibrillaire.

Le muscle se répare-t-il? Unverricht le nie ; mais Wagner a vu la néo-formation des fibres, Senator a constaté que les fibres étaient très riches en noyaux.

Du côté des nerfs, on a seulement remarqué (Senator) une énorme multiplication des rameaux neuromusculaires des muscles atteints.

L'œdème est secondaire à la myosite, disent Wagner et Hepp, car il lui est superposé et ces deux symptômes sont en raison directe l'un de l'autre. Mais ils ne concordent pas partout (Löwenfeld); les lésions musculaires ont été trop légères, l'œdème n'est pas apparu alors qu'on aurait noté sa présence si la myosite s'était accrue (Lewy, Strümpell); mais parfois il y a eu de grosses lésions sans œdème (Hepp, Bæck, Löwenfeld, Köster), ou bien il y a œdème (Hepp) sur des muscles sains. Donc, il y a autonomie des deux symptômes (Köster) chaque tissu est atteint pour son propre compte. Il reste à expliquer le mécanisme de ces divers symptômes.

Action vaso-motrice, selon Köster; on a eu des hémorragies cutanées, musculaires, même viscérales dans des cas d'angiomyosite; la soudaineté de l'œdème est parfois telle que cette explication en rend mieux compte que l'hypothèse d'une inflammation. On trouve une dilatation énorme des petits vaisseaux, absolument spéciale à cette affection, et même dans les muscles sains (Köster), qui

auraient alors été, non pas comme ils le semblaient à première vue en état de santé, mais bien au premier stade du processus. (En 1898, Rosenblath a publié un cas où des lésions des artérioles ont donné lieu à un ensemble symptomatique très comparable à celui de l'angiomyosite). Donc le grand rôle dans la production des symptômes, serait joué par la paralysie vaso-motrice : les éruptions et les sueurs sont dues à la vaso-dilatation cutanée, l'œdème à la vaso-dilatation sous-cutanée ; il en est peut-être de même pour la lésion musculaire ; cependant, la cause morbide pourrait bien directement agir sur le muscle, et l'agent morbide aurait ainsi une double action : une action musculaire directe, et une action vaso-motrice. Telle est la théorie de Köster. De plus, l'habituelle symétrie de symptômes l'incite à penser que l'influence vaso-motrice s'exerce sur les centres vasomoteurs, et non directement sur les petits vaisseaux.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

Les conditions de développement et les origines de l'angiomyosite sont encore enveloppées d'un certain mystère, d'autant que cette maladie est rare et peu connue, les formes frustes, sans doute plus communes, pourront peut-être ultérieurement jeter quelque jour sur la question.

L'Angiomyosite semble respecter le premier âge, on n'a pas de cas au-dessous de huit ans, la limite supérieure n'a pas été fixée.

Le sexe est sans influence.

Le rôle des groupements est assez obscur; si la maladie a surtout été observée en Allemagne, cela tient à ce que la trichinose y étant plus commune, l'attention s'est trouvée davantage attirée sur ses symptômes et ainsi furent observées les « pseudo-trichinoses ». Depuis qu'on les a cherchées en France, en Amérique, on les y a trouvées. M. Garel nous parlait d'un cas qui lui est passé par les mains, il y a une quinzaine d'années, où on pensa à la trichinose, mais où le diagnostic fut infirmé; c'était à Lyon. Donc pas d'influences de races.

Lewy a signalé trois cas dans la même famille, il en

vint même à poser la question de contagion, mais de ces trois cas deux sont au moins douteux.

Le climat jouerait-il un rôle? Nous n'en savons rien, on n'a pas noté si la dermatomyosite était plus commune dans telle ou telle saison, sa plus grande fréquence en Allemagne vient de ce qu'elle y a été davantage cherchée.

Au point de vue de l'hygiène, le froid, le froid humide particulièrement, semblerait influencer; des deux cas d'Oppenheim, l'un a évolué à la suite d'une cure par la méthode Kneipp; l'autre était relatif à un sujet qui demeurait dans une maison très humide; Hepp a vu l'affection se développer chez un individu qui était resté vingt-quatre heures sur le sol humide, étant en état de coma épileptique.

Peut-être faut-il se tourner du côté des conditions déprimantes: misère, fatigue (Löwenfeld); un des malades d'Oppenheim était professeur de gymnastique; Lorenz admet bien que la fatigue ait une influence sur les localisations, mais il affirme que cette étiologie est assez rare.

La nourriture? Senator invoque comme étiologie dans un de ses cas l'ingestion d'écrevisses avariées; mais alors ce serait du botulisme, sur lequel nous reviendrons; on n'a pas connaissance que tel aliment y prédispose plus que tel autre.

On a voulu chercher des états morbides prédisposants; Strümpell parle de tuberculose; de fait, sur six autopsies, on relève quatre constatations de bacillose, préexistante à l'affection.

La syphilis n'existait sûrement pas chez la plupart des sujets observés jusqu'ici; on ne peut pas invoquer

d'états pathologiques antérieurs, les malades frappés étaient en général des individus en pleine santé, sans tare d'aucune sorte. Cependant Fuckel a vu la rougeole servir de cause occasionnelle.

Faut-il penser aux maladies par ralentissement de la nutrition ? On a observé une fois le diabète (Senator), mais dans des cas non douteux ; on n'a pas trouvé traces de glycosurie, par exemple sur le malade de M. Lépine. On n'a aucun exemple relatif à la goutte ; mais le rhumatisme retient l'attention : souvent les groupes musculaires sont frappés à la manière dont le sont les articulations dans le rhumatisme articulaire aigu ; on a vu l'angiomyosite se développer après exposition à l'humidité (voir plus haut) ; plusieurs fois, des affections rhumatismales ont été décrites sous le nom de dermatomyosite ; enfin, le cas de M. Lépine a guéri par l'aspirine. Y aurait-il parenté entre les deux affections ? L'angiomyosite ne serait-elle pas une maladie par ralentissement de la nutrition ? Ne pourrait-on pas lui trouver une cause interne ?

On a cherché les parasites ; le premier cas fut pris pour une trichinose ; on n'a jamais trouvé de trichines, ni de parasites voisins des trichines ; on a objecté la difficulté de la recherche de ce parasite, mais les plus consciencieuses recherches ne l'ont jamais décelé. Unverricht émet l'hypothèse des grégarines, Pfeiffer trouve une très grande ressemblance entre les muscles de l'homme dans la dermatomyosite et ceux du cheval et du lapin envahis par les grégarines ; mais toutes les recherches de ce protozoaire, toutes les coupes de Unverricht, Köster, Stümpell, sont restées vaines.

Hepp, en présence de la tuméfaction de la rate, en présence de l'évolution du mal, a pensé à une infection; on n'a jamais trouvé l'agent morbide (Senator, Köster). M. Lépine a fait ensemencer deux tubes de bouillon, chacun avec 1 c. c. de sang recueilli dans une veine du pli du coude, un d'eux a été gardé à l'abri de l'air, tous deux restèrent stériles. Thayer a fait des coupes de biceps sur son malade sans résultats; les micro-organismes de Waentzold, Fränkel, Neumann, Hertz, étaient des bactéries banales; puis la fièvre, si elle est de règle, manque cependant quelquefois (M. Lépine); l'angiomyosite n'est donc pas la résultante de quelque action microbienne portant directement sur les muscles.

On n'a pas encore isolé de toxique, il est vrai qu'on a peu cherché, et on ne saurait apporter d'objection sérieuse; et puis il y a une raison d'analogie: dans la trichinose, la lésion musculaire est bien plus le fait des toxines du ver que de son action propre. Chez le deuxième malade de Senator, la guérison se fit par une véritable débâcle urinaire.

Nous admettons donc la présence d'un poison, mais y a-t-il intoxication, auto-intoxication, toxi-infection?

Litten a vu l'oxyde de carbone amener une polymyosite aiguë analogue à l'angiomyosite; le cas de Böeck est venu à la suite d'une friction au copahu, mais ces deux observations sont isolées et c'est en vain que Hepp a cherché un poison inorganique.

Senator (ingestion d'écrevisses avariées), admet l'auto-intoxication d'origine gastro-intestinale; on a cité à l'appui des phénomènes musculaires observés dans des maladies de l'appareil digestif, mais ce ne serait pas

une cause habituelle (Albu, Pfeiffer, Köster), puis le cas de Senator n'est pas une auto-intoxication, mais bien une intoxication ab ingestis, c'est du simple botulisme.

L'hypothèse d'une toxi-infection reste, elle s'accorde d'ailleurs assez bien avec les faits ; l'angiomyosite est bien une maladie infectieuse, mais le microbe fait défaut ; en faveur de l'infection, on a la fièvre, la splénomégalie ; s'il n'y a pas eu jusqu'ici de microbes mis en évidence, ce peut être parce qu'ils agissent par leurs toxines, non directement eux-mêmes ; ce fait d'ailleurs est assez normal en pathologie ; puis les effets des toxines se font souvent sentir, après la période d'état, sous forme de complications — fait que nous retrouvons ici, et qui rend compte des cas apyrétiques. Donc il y a toxi-infection ; ce serait une septicémie pour Gouget, qui note tous les intermédiaires (Scriba, Waendzold, Fränkel), entre la pyohémie à abcès métastatiques dans les muscles et des cas qui ne diffèrent de l'angiomyosite que par la constatation facile de la porte d'entrée : otite, puerpéralité, etc. Peu importe l'origine, tuberculose, rougeole ; la maladie serait un syndrome dans le genre de la polynévrite. Kader (1898), réunit dermatomyosite, polymyosites, myosites suppurées et chroniques ; ce ne sont que les formes d'une même myosite septique, différenciées par des circonstances tenant à l'agent pathogène (abondance, virulence), et au sujet (résistance).

Mais nous ne sommes pas capables de préciser la nature de cette toxi-infection, c'est une intoxication post-infectieuse, c'est entendu ; nous ne sommes pas en droit de dire que cette infection soit spécifique ; la spécificité de l'affection est fonction, non de celle de l'agent patho-

gène, mais des conditions particulières de virulence de celui-ci, de résistance du sujet ; peut-être y aurait-il deux formes, une primitive à cause spécifique, une secondaire symptomatique de causes diverses ; nous ne pouvons répondre ; peut-être même y aurait-il des cas infectieux et des cas toxiques, car l'une ou l'autre de ces deux origines peut rendre compte des substances capables d'intoxiquer les muscles.

La série animale n'a pu nous fournir aucun point de comparaison ; les vétérinaires auprès desquels nous nous sommes renseigné, n'ont pas connaissance de maladies rappelant l'angiomyosite chez les animaux.

DIAGNOSTIC

L'angiomyosite est rare, surtout peu connue, aussi est-ce un diagnostic auquel on ne pense guère, et qu'on ne porte pas.

Il n'offre pas grande difficulté quand on a affaire à une forme bien classique, avec œdème très dur et irrégulièrement distribué, s'arrêtant aux jointures, avec lésion musculaire appréciable par la douleur (réveillée par la pression) à défaut de palpation possible ; au besoin, on pourra pratiquer l'examen histologique d'un fragment prélevé (examen, s'il n'est pas encadré d'autres symptômes, qui est peu démonstratif) ; si les muscles de la respiration et de la déglutition se prennent, l'hésitation ne sera plus guère permise.

Mais nous avons vu combien peu de cas sont absolument typiques, et combien grand est le nombre des formes plus ou moins frustes ; alors le diagnostic devient assez difficile.

Dans la période des prodromes, on ne trouve aucun signe propre à l'angiomyosite ; les prodromes sont ceux d'une maladie infectieuse, on n'en peut dire plus ; il faut attendre. Mais voici qu'apparaît le trépied symptoma-

lique que nous avons signalé ; dès lors la situation se dessine.

1° Les éruptions pourraient faire naître une confusion avec les exanthèmes divers : dermatoses, fièvres éruptives, intoxication, et d'autant plus facilement que les manifestations cutanées d'angyomyosite, n'ont aucun caractère propre ; mais la marche de la maladie sera là pour nous renseigner ; il y a bien dans la variole des douleurs de reins, mais plus sourdes, et le rash variolique débute beaucoup plus tôt, ne tarde pas à disparaître, et n'est accompagné d'aucune lésion musculaire. Pour toutes ces diverses affections d'ailleurs, la marche est sensiblement différente de celle de l'angiomyosite, mais le malade, lui, se voyant quelque chose sur la peau, pense logiquement à aller consulter un dermatologiste ; il faut en être prévenu.

2° L'œdème est assez reconnaissable à sa distribution et à sa dureté ; l'œdème cardiaque ou rénal est blanc et permet le godet, l'œdème phlegmoneux est plus rouge et plus luisant, mou et dépressible lui aussi ; on ne confondra pas non plus avec un œdème suite d'oblitération vasculaire ; le myxœdème est accompagné de troubles de l'intelligence, il est blafard, on peut constater le goître, on examinera la pupille ; dans l'éléphantiasis, le membre est enflé en entier, les plis articulaires ne sont pas respectés, il y a une dureté ligneuse, on peut retrouver dans les commémoratifs des séjours dans des pays à filaires, il peut y avoir des varices lymphatiques diagnostiquables. Il y a des formes de sclérodermie avec myosclérose (Thibierge, Goldschmidt) qui rappelleraient la dermatomyosite, mais il n'y a alors ni fièvre ni douleurs.

3^e Surtout, il y a des phénomènes douloureux ; ils font penser à de la spondylite (Oppenheim , mais surtout à des névrites et à des myosites.

On a vu des polynévrites avec gros œdème et douleur à la palpation musculaire (Goldflam, Lorenz) ; mais alors ce sont surtout les nerfs qui sont douloureux, les muscles ont gardé leur consistance normale, la sensibilité est touchée, les lésions sont bien plus souvent symétriques, l'atrophie musculaire plus rapide et plus nette.

Le nerf est indemne : donc c'est le muscle ; parfois il est atrophié ; mais dans l'angiomyosite cette atrophie est consécutive à l'ensemble des autres symptômes, il reste des traces, parfois même des reliquats de l'œdème. Le mal de Froiep, la myosite ossifiante, la myosite tuberculeuse, nous ne ferons que les citer.

Dans les myosites suppurées primitives, où la porte d'entrée est reconnue, on observe quelquefois un œdème collatéral bien caractérisé avec un exanthème par septiciémie ; mais alors les lésions musculaires ne sont pas étendues à toute une région théorique d'anatomie topographique, elles frappent des muscles isolés ou réunis, mais sans systématisation, et souvent en moins grand nombre et à un degré moindre ; on a des signes de pyohémie, une disproportion marquée entre les phénomènes musculaires, en somme assez discrets, et la gravité des signes généraux ; surtout il y a du pus : abcès intra-musculaires et parfois même métastases articulaires, alors que l'angiomyosite ne suppure jamais et respecte toujours les articulations. La confusion a été faite avec la morve ; c'est comme morve chronique que fut publié le cas de Potain, mais ce diagnostic fut fait faute de

mieux, par élimination, pour mettre une étiquette sur un fait ; Potain d'ailleurs le considéra comme une forme anormale. Les douleurs sont plus sourdes dans la morve, des abcès s'ouvrent à l'extérieur, il y a des métastases, du jetage, et un microbe qui est connu et qu'il sera toujours loisible de rechercher.

Parmi les myosites non suppurées, il y a d'abord la myosite rhumatismale, accompagnée parfois d'un œdème rhumatismal, et celui-ci parfois l'est d'un exanthème ; mais alors il y aurait des phénomènes articulaires..

Dans la syphilis des muscles, en général, le tissu sous-cutané est indemne ; mais il y a une dermatomyosite syphilitique, avec œdème dur au-dessus des muscles touchés (Duplay et Reynier 1872). En 1896, Herrick publie un cas : Lorenz également, seulement, il n'y a ni fièvre, ni sueurs profuses, ni éruption cutanée, ni localisation sur les muscles de la respiration ou de la déglutition. Senator, en 1888, a décrit une neuromyosite, où la myosite est compliquée des symptômes classiques des névrites ; le diagnostic est, par le fait même, indiqué.

Mais entre toutes les myosites non suppurées, le diagnostic de l'angiomyosite est à faire avec celles de son groupe, avec les autres polymyosites.

Il y a dans la polymyosite hémorragique de la fièvre, de la douleur, de l'œdème souvent, du purpura, des ecchymoses, quelquefois des hémorragies intra-musculaires ; mais l'œdème, molasse, pâteux, se distingue de l'œdème dur et quasi-ligneux de l'angiomyosite, et surtout il y a le fait sur lequel Lorenz base la différenciation des deux affections : dans la polymyosite hémorragique, il

y a assez tôt des troubles cardiaques (tachycardie, arythmie) avec asystolie finale.

La polymyosite à érythème polymorphe se sépare des cas légers d'angiomyosite, auxquels elle ressemble assez, par la non localisation de la douleur sur la peau enflammée, la mollesse de l'œdème, la présence de petits nodules durs dans la peau, l'arthrite assez commune.

Pour terminer nous allons envisager la trichinose, avec laquelle l'angiomyosite a été confondue dès le début, et dont elle a été séparée presque par hasard. Le diagnostic est très épineux ; mêmes symptômes en général ; seulement les cas de trichinose sont le plus souvent groupés en séries, les malades ont mangé du porc mal ou pas cuit (Allemagne) et ont des signes du côté de l'intestin. On pourra faire la biopsie du sujet ; mais il ne faut pas oublier que la recherche des trichines est très difficile ; en 1887, Wagner a trouvé 3 trichines au bout de 300 préparations,

En résumé, le diagnostic, presque évident dans les cas typiques, devra dans les autres se faire par exclusion, en recherchant et en discutant les 3 points de la triade clinique de l'Angiomyosite.

TRAITEMENT

Nous avons vu que le pronostic de l'Angiomyosite est plutôt sombre ; la guérison est assez rare ; le traitement peut-il, dans l'état actuel de nos connaissances sur cette maladie, diminuer cette rareté ?

Nous n'avons pas entre les mains de traitement méthodique contre cette maladie ; on a employé les traitements les plus variés, sans grand succès.

A l'intérieur, on a d'abord essayé de calmer la douleur : les analgésiques n'ont rien donné. L'iodure de potassium n'a rien donné dans le cas de Hepp ; on a eu parfois avec lui une amélioration, mais très légère et transitoire ; cependant on pourra voir par l'observation que nous publions à la fin, qu'il a donné de bons résultats entre les mains de M. le Dr Mouchet, de Sens, puis de M. Reclus.

L'antipyrine n'a rien donné ; on a nié les résultats du salicylate, et cependant le malade de M. Lépine a quitté guéri l'Hôtel-Dieu de Lyon, après un traitement par l'aspirine : les douleurs lombaires ont disparu, et la tuméfaction de l'avant-bras s'est progressivement dissipée en quelques jours. Le quinquina est resté impuissant entre les mains de Potain ; la thalline aurait amené un peu d'amélioration, mais très fugitive (Lewy).

A l'extérieur, échec complet de Potain avec les bains de vapeur. Oppenheim constata un mieux sensible par le massage et l'électricité; Hepp conseille l'enveloppement selon la méthode de Priessnitz; les douleurs sont calmées, un de ses malades réclamait en pleurant ses enveloppements. La teinture d'iode est restée indifférente (M. Lépine). Thayer préconise les bains de lumière (1902).

On a vu un exemple d'amélioration par une cure à Calsbad.

Ainsi, nous sommes en présence d'une série de faits presque disparates, souvent contradictoires; des auteurs se louent du moyen thérapeutique qui échoua chez d'autres; il est à peu près impossible d'établir une méthode rationnelle: le traitement sera purement symptomatique et s'attaquera surtout à la douleur; peut-être y a-t-il quelque chose à attendre des traitements externes, l'emploi des internes est peu encourageant. Cependant, il est une méthode qui n'a pas été tentée encore: l'angiomyosite, ressemble à une intoxication; pourquoi ne pas chercher à débarrasser l'organisme du toxique? Il y a constipation: on pourrait purger; les urines sont en général normales, sans sucre ni albumine, mais riches en urates et très sédimenteuses (ce qui n'existait pas dans le cas de M. Lépine): des diurétiques seraient indiqués. On pourrait peut-être essayer un lavage du sang, en pratiquant une saignée, puis une injection de sérum artificiel, mais nous ne donnons ceci que comme un essai possible, si l'état général du malade ne le contr'indiquait pas; peut-être y aurait-il là une méthode qui donnerait quelque résultat et qui serait en tous cas à essayer à la première occasion.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

HEPP. — *Pseudo-trichinose*. — *Mort*. — *Autopsie*.

Adélaïde K..., 36 ans, antécédents personnels et héréditaires nuls. En mars 1886, subitement, fatigue, courbature, abattement, pendant 3 semaines ; éruption à la face : taches petites, rouges, très confluentes, non papuleuses, non prurigineuses : en 24 heures, le cou est envahi, puis le dos, puis la muqueuse buccale ; dysphagie légère, disparition assez rapide. La douleur envahit le dos, les régions scapulaires, la nuque ; les jambes enflent en 8 jours, la malade est clouée au lit ; œdème de la face et du bras droit, puis du bras gauche ; aux paupières, il empêche les yeux de s'ouvrir, mais là il diminue un peu. La douleur du dos et des mains et l'œdème des bras augmentent ; raideur musculaire qui rend les mouvements impossibles ; on doit alimenter la malade. Jamais de douleurs aux articulations ; les membres supérieurs sont les plus douloureux. Œdème aux membres : pieds, chevilles et mains, pectoraux, maximum au coude ; l'œdème est dur, godet impossible. Diaphragme indemne. La rate paraît normale ; pas d'adénopathies. Appétit bon, soif vive, un peu de constipation. Sucurs abondantes, peau pauvre en graisse, température 38°6 en moyenne ; disparition des réflexes tendineux et abdominal, réflexe plantaire conservé, excitabilité électrique très diminuée. Cœur sain. Urines foncées, très sédimenteuses, albumineuses. La malade

prend mal de gorge, avec mastication possible, mais dysphagie et déglutition de travers. Insuccès de l'iodure de potassium. Poussée nouvelle, cessation des sueurs, crampes douloureuses fréquentes, mort par suffocation avec ascension thermique à 40°2.

Autopsie : muscles pâles, hémorragies intra-musculaires, rate grosse, congestion du cerveau et des viscères.

OBSERVATION II

UNVERRICHT. — *Dermatomyosite*. — *Autopsie*.

Le sujet est un paveur de 40 ans ; très bonne santé, pas de refroidissements ; le 12 septembre, douleurs aux bras et aux jambes, d'abord supportables, puis nécessitant le lit. Entré le 24 à l'Hôpital de la Toussaint. Etat général bon, douleur aux reins et aux extrémités, mouvements et locomotion très pénibles. Pour s'asseoir, il ne le peut les jambes étendues, il doit les plier ; ni fourmillements ni sensation de duvet, le visage n'est pas enflé, la température, normale le jour, monte à 38°5 le soir. Puis des tuméfactions apparaissent à la face et aux membres ; paupières extrêmement gonflées ; éruption ortiée sur les paupières et le front. Sueurs profuses, urines normales. Puis l'enflure augmente, hyperesthésie de la peau, douleurs musculaires à la pression ; articulations saines. Disparition de l'œdème à la face. Dysphagie ; le malade avale de travers ; les liquides seuls passent ; la respiration prend le type abdominal en raison des douleurs du thorax ; bronchopneumonie par déglutition. Mort avec température de 40°, le 30 octobre 1887.

Autopsie : œdème en dedans des muscles touchés. Rate tuméfiée, congestionnée, cœur normal, poumons hépatisés ; muscles : dégénérescence cirreuse, granuleuse ; les intercostaux, le diaphragme, les muscles de l'œil, la langue sont intacts.

OBSERVATION III

UNVERRICHT et MARCHAND. — *Autopsie*,

X., âgé de 23 ans, soigné en 1880 pour douleurs musculaires à marche progressive, avec œdème localisé aux masses musculaires atteintes; pas d'albumine aux urines; un morceau de muscle prélevé est exempt de trichines. Envahissement des muscles respiratoires. Mort par suffocation.

Autopsie: dégénérescence des faisceaux musculaires, hémorragies nombreuses et légères dans les muscles, hyperhémie, pneumonie lobulaire double.

OBSERVATION IV

LÖWENFELD. — *Mort*.

Léonard Stobel, 50 ans, facteur, antécédents héréditaires nuls, ni alcoolisme ni syphilis; il y a 2 ans, myocardite à deux récides, qui le met en état d'infériorité; il reste valétudinaire. En 1888, douleur au mollet gauche, il s'alite le deuxième jour. Pas de tuméfaction, mais une plaque de 5 centimètres sur 3 est douloureuse à la pression. Puis sensation de froid aux poignets, tuméfaction de l'avant-bras gauche et aussi du triceps et du biceps, avec œdème très dur; incision exploratrice: sang. Le bras guérit en 2 mois 1/2; en avril 1889, douleur et œdème au mollet droit, avec taches cuisantes rouge clair, isolées, devenant confluentes sur la jambe; leur centre devient brun sale, la périphérie reste rouge, gagnent la cuisse et le mollet gauche, puis la cuisse droite; au bout de 4 semaines, douleurs dans le dos et taches au bras droit, puis, dyspnée (dont aucun signe, à l'auscultation, ne rend compte); douleur intense en avant de la poitrine, dysphagie; le malade avale de travers, taches au front, atrophie musculaire aux membres.

Sueurs profuses dès le début. Urines très sédimenteuses. Constipation. Réflexes conservés.

Le malade est emporté par une grippe ; pas d'autopsie.

OBSERVATION V

STRÜMPFEL. — *Polymyosite aiguë primitive. — Mort.*

J. Hösch, jardinier à Erlanger, 70 ans, entré à l'hôpital le 30 juin 1887. Très bonne santé antérieure, sauf deux rougeoles, à 20 et à 24 ans ; a toujours travaillé. Il y a cinq semaines, sans causes connues, nausées, courbatures, céphalée, asthénie ; tête brûlante, visage très rouge ; au bout de huit jours, violentes douleurs, surtout à la flexion, nécessitant le lit, progressives ; œdème progressif aux membres et au visage, on pose le diagnostic d'érysipèle. Céphalée continuelle, fièvre forte. Après quinze jours, amélioration au visage, mais douleurs intolérables à la parole, à la mastication, à la déglutition, stomatite, (le malade chiquait), ptyalisme, anorexie, régurgitations fréquentes. Constipation, urines normales.

A l'entrée, présence d'esprit complète, température 37°, pouls 84, respiration 32, à type costo-abdominal. Visage rouge sombre, exfolié, menton ulcéré et œdématisé. Dysphasie (par langue enflée) et dysphagie. Météorisme abdominal. Pas de splénomégalie. Sensibilité à la pression partout. Mouvements passifs et actifs très douloureux. Pas d'œdème dans les parties inférieures. Réflexes : patellaire peu net, plantaire conservé, sensibilité normale de la peau.

La fièvre s'établit le 2 juillet, 40°4 le soir, dyspnée, échec de l'acide salicylique et de l'antipyrine ; les mouvements actifs disparaissent complètement, sauf aux doigts et un peu aux pieds. Douleur à la pression sur les muscles et les troncs nerveux ; pas de réaction électrique des muscles et des nerfs.

Le 5, aggravation de l'état général, dysphasie et dysphagie, régurgitation par le nez des liquides, 40°7. Pouls 108, respiration 40.

Le stomatite disparaît, les douleurs s'excacerbent aux extrémités ;

broncho-pneumonie à droite. Le 7, ptosis de la paupière droite, gêne des mouvements du globe oculaire. La dysphagie augmente, la fièvre atteint 40°7, un peu d'albuminurie. Cyanose, mort par suffocation à 1 h. 25.

OBSERVATION VI

WAGNER. — *Mort. — Autopsie.*

Une femme de 36 ans, tuberculeuse, est atteinte successivement de douleurs musculaires presque généralisées avec fièvre de 38°, œdème, rougeur érysipéloïde au niveau des muscles malades, dysphagie, mort par suffocation avec une température de 39°.

Autopsie : œdème des muscles, prolifération des noyaux, dégénérescence vitreuse, vacuoles.

OBSERVATION VII

SENATOR. — *Polymyosite. — Mort.*

D..., patron boulanger, 50 ans, bien portant jusqu'en 1885 malgré un catharre bronchique professionnel, eut quelques points de myosite, et un peu de glycosurie; amélioré par une cure à Carlsbad et par la diète.

Janvier 1891 : des douleurs au mollet droit, puis au gauche, le réduisant à l'immobilité; pression des muscles très douloureuse. Rien à la peau, jointures indemnes, fièvre faible. Les cuisses s'endolorissent, fièvre nettement progressive, atteinte des groupes musculaires du bras, du thorax, des deux avant-bras; au-dessus des régions musculaires douloureuses, taches bleu-violacé plus ou moins circonscrites ou diffuses; muscles très durs à la palpation, respiration très douloureuse, mouvement fébrile semblable à celui de la typhoïde, langue sèche; développement d'une pneumonie de la base gauche, autres viscères indemnes. Rate : exploration impossible à

cause de l'état douloureux des muscles du tronc; urines abondantes (4 à 5 l. en 24 heures) avec des traces d'albumine et 5,8 o/o de sucre. Puis la douleur s'atténue aux mollets; mort le 16 janvier.

Pas d'autopsie, mais un morceau de biceps, excisé, a été examiné : pâle, pas de pus, forte myosite interstitielle avec infiltration cellulaire intense, prolifération des noyaux. — Un œdème louche était sous la peau.

OBSERVATION VIII

SENATOR. — *Guérison.*

H., restaurateur, bonne santé antérieure; en juin 1893, ayant mangé des écrevisses avariées, il est pris de malaise général, anorexie, insomnies, douleurs lombaires, raideur douloureuse des membres : tous les mouvements deviennent pénibles, même il ne peut tenir sa canne. — 1^{er} juillet, aggravation, insomnies avec hallucinations visuelles et auditives, agitation nécessitant la morphine, température normale, pouls à 90; la douleur augmente à la jambe, surtout près du genou; forte constipation. Urines : 1 l. 1/2, brun foncé, troubles, albumineuses; le 5 juillet, fièvre, pouls à 118; douleurs à l'avant-bras droit, sueurs profuses. Les extrémités sont enflées et déformées « en colonnes massives ». Ascension de la température et du pouls. Rougeur érysipélateuse de la peau et douleur à la pression, au pied droit et au bras droit; douleurs au tronc (insertions du diaphragme) et dyspnée, fort météorisme, dysphagie et dysphasie. La dysphagie et le météorisme diminuent, les extrémités enflent toujours; le 17 juillet, l'œdème diminue à droite, augmente à gauche; douleurs dans les régions maxillaires, petite boursouffure du visage, hématurie. Puis les symptômes s'amendent, à part une récédive au pouce droit; le 30 juillet, plus de fièvre, débâcle urinaire : 3 l. 1/2, assez claires, très peu d'albumine. Le malade semble s'être bien trouvé des bains chauds. Guéri au milieu d'août.

OBSERVATION IX

POTAIN. — *Morve chronique de forme normale. — Mort. — Autopsie.*

G..., garçon de ferme, 17 ans, courbature générale, rougeur de la peau, angines répétées, douleurs lombaires et céphaliques, œdème dur et contracture des membres, épistaxis très fréquents, dysphagie, mort par broncho-pneumonie en 4 mois 1/2.

Autopsie : muscles pâles, œdématisés, fibres troubles et granuleuses ; petite ulcération au cornet moyen gauche, tuméfaction circonscrite recouverte de mucus sur le cornet supérieur.

OBSERVATION X

KÖSTER. — *Mort.*

Femme H..., 35 ans, bonne santé antérieure ; plusieurs enfants sains. Vers Noël 1892, asthénie générale à la suite de soucis et de chagrins de famille ; pas de cause objective. En mars, violentes douleurs à la partie antéro-supérieure des cuisses, au repos et au mouvement ; elle les rapporte à une marche forcée. Massages et analgésiques sans résultats ; enflure des jambes, puis enflure et douleur au bras gauche, puis au droit ; extrême douleur à la pression, sueurs profuses, pas de fièvre ni de céphalée, digestions normales. Immobilisation par douleur. Un peu d'amélioration passagère par KI : alternatives de rémissions et de rechutes pendant plusieurs mois. En juillet, amélioration par une cure aux eaux : mouvements possibles ; rechute en août ; la patiente doit s'aliter ; pas de fièvre ; urines normales ; sommeil mauvais, sueurs profuses. Douleurs dans le dos, la nuque, les bras, diffuses, exacerbées, par les mouvements ; sensation de tension interne et de chaleur au visage et aux parties enflées ; dysphagie. Face bouffie, paupières en gros bourrelets semi-transparents à peau carminée ; lèvres gonflées, sèches, à mouvements raides ; mouvements des muscles de la face libres, mais très douloureux ; pression

douloureuse aux paupières et aux lèvres. Muqueuse du pharynx un peu rouge, surtout aux piliers antérieurs; mobilité normale du palais mou. Œdème énorme de la peau de la région susépineuse et des extenseurs du bras, en coussins très pâles, douloureux à la pression, pâteux, permettant mal le godet. La palpation profonde montre les muscles comme une masse dure, solide, et trop douloureuse pour permettre plus de précision. Un peu d'atrophie du deltoïde. Face antérieure des bras et des mains: peau sèche, un peu raboteuse, d'un rouge vif diffus, variable suivant les jours. Adynamie du bras, avec lourdeur de plomb. Station verticale impossible; la malade ne peut s'asseoir dans son lit, soulever la tête, la maintenir droite; réflexes patellaires conservés.

La douleur augmente; échec des frictions à l'ichthyol; œdème considérable qui gagne la totalité des membres, plus fort à la partie interne des cuisses et aux fléchisseurs des bras; muscles très douloureux à la palpation. Dysphagie irrégulière, variable, mais la malade a la sensation de stase œsophagienne des aliments. L'œdème augmente, les doigts de la main sont seuls respectés aux membres; langue œdématiée, gardant les empreintes dentaires, chargée, rouge ardent, très douloureuse, peu mobile; dyspnée, oppression; les intercostaux et la paroi abdominale se prennent; cœur faible; la rate paraît normale.

Le 25 septembre, la dyspnée et la dysphagie augmentent, l'œdème gagne le thorax et les doigts. Fièvre (39°) pour la première fois. Auscultation: Râles à la base droite; le 26, pneumonie déclarée, mort le 27.

OBSERVATION XI

KÖSTER. — *Guérison.*

Le jeune X., 8 ans, père mort tuberculeux, mère asthmatique, bonne santé antérieure. Le 2 novembre 1895, brusquement, douleur dans le cou, dysphagie, frissons, fièvre, anorexie; au bout de quelques jours, deux vomissements, constipation, douleurs à l'épigastre; les jambes deviennent très douloureuses à la pression, léger œdème des mollets. Puis douleurs atroces dans les bras et jambes,

exacerbées par tout mouvement, nécessitant leur immobilisation sur des coussins moelleux; disparition de la fièvre et de la céphalée, pas d'épistaxis, léger délire passager, insomnie par douleurs. Mictions difficiles, non albumineuses.

Le 9 novembre, les douleurs s'exagèrent; œdème à la région antérieure du bras, moindre aux mollets; les articulations, indolores, conservent leur forme; douleur à la pression sur les muscles, à l'exception de la région supérieure du bras, sur le ventre, le rachis; flexion du corps en avant douloureuse et raide, nulle part de modifications de la peau. Echec de la médication salicylée. Le 15, éruption hémorrhagique punctiforme dans les régions olécrâniennes, poplitées, plantaires; de grosses taches violettes symétriques de plusieurs centimètres carrés marquent les insertions du plantaire grêle aux deux jambes. La rachis est moins sensible, l'état général un peu meilleur, albuminurie. Le 18, l'éruption a disparu, l'abdomen seul est douloureux. Le 21 la marche est possible sans douleur.

Le 23, entrée à la Clinique. Pas de fièvre; 100 cm. c., d'urines sanguines en 24 heures, avec 0,09 0/0 d'albumine; cylindres hyalins à gros et à petits grains, avec des globules. Plus de douleurs, simplement faiblesse et atrophie musculaire des membres.

La pression assez forte est douloureuse à la face supéro-externe des cuisses où les muscles ont la consistance normale, la flexion et l'extension forcée du membre inférieur y réveillent une douleur modérée; douleur à la pression de la paroi abdominale. Plus d'œdème. Réflexes normaux, sauf le cubital un peu diminué. La rate n'a pas augmenté. Angine au début de janvier. Le petit malade sortit guéri le 24 janvier, sauf de sa néphrite, qui passa en quelques mois.

OBSERVATION XII

NEUBAUR. — *Guérison.*

Il s'agit d'une bonne de 17 ans, malade pendant dix mois; fièvre, céphalée, douleur avec œdème dans la jambe droite, s'étendant de là au pied et à la cuisse. Exanthème. Entrée le 3 novembre à l'Hôpital, présente le 12 de l'albuminurie avec cylindres. Guérison.

OBSERVATION XIII

M. LE PROFESSEUR LÉPINE. — *Angiomyosite*. — *Guérison*.

X..., 59 ans, menuisier, sans antécédents héréditaires ; a eu la variole et la typhoïde, sans complications ; ni syphilis, ni rhumatisme aigu antérieur, pas d'alcoolisme ; vie très réglée, pas de privations ; marié, un enfant bien portant. Entre à la Clinique de M. le Professeur Lépine, le 24 janvier 1901.

Il y a huit mois, il ressentit pour la première fois des douleurs dans la tête, intermittentes, peu vives, qu'il compare à un grattement. De temps en temps aussi, douleurs lancinantes dans le côté gauche, en dehors de la ligne mamelonnaire, apparaissant et disparaissant sans cause.

Il y a trois mois, la région temporale gauche devient le siège d'un œdème volumineux, formant une petite tumeur mal délimitée, peu douloureuse, mais assez dure ; cet œdème dura 3 ou 4 jours pendant lesquels le sujet éprouvait par moment une grande difficulté à mastiquer ; la douleur avait son maximum au niveau de l'insertion inférieure du temporal.

Après quelques jours, tout disparut à gauche pour reparaitre à droite ; de ce côté, l'œdème a envahi toute la région temporale et les paupières, empêchent l'ouverture de l'œil ; douleur à la mastication et aspect extérieur semblables à ce qui existait à gauche. Ces symptômes disparurent après 15 jours sans laisser de traces.

Alors entrent en scène des douleurs lombaires violentes, apparaissant surtout à l'occasion des mouvements de flexion et de rotation du tronc, vives, lancinantes, se déplaçant peu, alternant parfois avec des douleurs analogues dans la tête.

Il y a six jours, le malade a remarqué à la partie moyenne de son avant-bras droit, sur la face dorsale, une petite boule d'œdème, siège de picotements légers ; depuis, cet œdème a envahi tout l'avant-bras et la face dorsale de la main.

A l'entrée le malade est maigre, le teint terreux ; nulle part (peau, muqueuses), de taches mélanodermiques. Pas d'asthénie musculaire.



OBSERVATION VIII. DE M. LE PROFESSEUR LÉPINE

A l'avant-bras droit, œdème luisant, d'une teinte uniforme un peu rouge (le malade a fait des applications de teinture d'iode), dur, très difficilement dépressible en godet, ni chaud, ni douloureux, ne dépassent pas le coude. Face dorsale de la main : œdème plus mou, plus blanc, godet plus facilement obtenu.

Aucune douleur ni spontanée ni provoquée à l'articulation du poignet.

Un peu d'impotence fonctionnelle, qui paraît ne tenir qu'à l'œdème; force en grande partie conservée.

A la région lombaire, douleurs très vives, mais provoquées seulement par les mouvements, surtout ressenties par le malade quand il se baisse ou se tourne dans son lit, disparaissant dans le décubitus horizontal, s'étendant en avant jusqu'au rebord des fausses côtes.

Il n'y a pas eu d'exanthème.

Rien d'anormal au cœur, ni au poumon.

La langue n'a pas d'enduit. L'appétit est diminué, la digestion lente.

Le foie, non douloureux, dépasse légèrement le rebord des côtes.

Rate nettement augmentée de volume, perceptible à la palpation de l'hypochondre gauche.

Le sang, examiné par le D^r Bonnet, moniteur de clinique, ne renferme que 2.000.000 de globules rouges (valeur globulaire inférieure à la normale), les globules blancs paraissant normaux.

2 tubes de bouillon ont étéensemencés 1 c. c. de sang pris dans une veine du pli du coude, un des tubes maintenu à l'abri de l'air; tous deux sont restés stériles.

Urines claires, pâles, sans sucre, ni albumine.

Température normale.

Le malade a été traité par l'aspirine; disparition des douleurs lombaires, la tuméfaction de l'avant-bras s'est progressivement dissipée en quelques jours.

Le malade a été pris à l'hôpital d'une péricardite légère avec laquelle il a quitté l'Hôtel-Dieu.

N.-B. — C'est sur ce malade que nous avons pris le dessin que nous publions.

OBSERVATION XIV

D^r W. Sydney THAYER. — *Polymyosite hémorragique aiguë, ayant fait l'objet de deux communications.*

Biopsie. — Guérison.

M. Pa..., 34 ans, mère morte de tuberculose, rougeole, coqueluche, dans son enfance ; jeunesse agitée, blennorrhagie autrefois, rhumatisant depuis 15 ans.

Le 21 décembre 1899, il se force le bras en levant un poids ; peu de douleur, mais énorme enflure, surtout en haut ; région du biceps dure, ligneuse, rouge comme si une veine s'était brisée. — Disparition en trois ou quatre jours.

Au bout de six à huit mois, la région des fléchisseurs du bras et tout l'avant-bras deviennent très gonflés ; rouges, un peu de douleur au haut du thorax, disparition en 10 jours. Faiblesse et tiraillements douloureux depuis un moindre effort

Une chute pendant l'automne dernier : léger craquement au dos du pied gauche, puis œdème de quelques semaines au pied et à la jambe, rougeur intense, un peu tachetée, rigidité douteuse ; l'œdème disparut au bout de quelques semaines à la jambe, mais resta plusieurs mois au pied

En février 1902, 3 fois sans cause en une après-midi, enflure soudaine du bras droit, énorme au bout de 5 heures, peau rouge, tendue, picotements atroces. Trois jours après, œdème mou à l'avant-bras et à la main, engourdissement, picotements légers ; disparition le lendemain matin, sauf au bras droit ; pas de fièvre, état général bon.

A l'examen : bras, épaule, région pectorale (à droite) : gros œdème limité à la région bicapitale, élargissement du deltoïde et du grand pectoral, limite externe diffuse ; circonférence maxima du bras : 35 centimètres 4, et 29 à gauche ; peau tendue, un peu rouge, avec une zone plus rouge à 6 ou 8 centimètres du coude ; coloration jaune vert d'hémorragie profonde à l'aisselle, craquements de l'épaule semblant se produire dans le deltoïde, fonctionnalité du biceps

conservée. Cœur : léger dédoublement du premier bruit à la pointe, rien aux poumons ni à l'abdomen. Urine normale.

Le lendemain, œdème moindre, coloration de l'aisselle plus accusée; excision d'un fragment de muscle ; on trouve de vieux caillots, (10 centimètres cubes) et près de 50 centimètres cubes de sérum sanguinolent.

Examen du sang : hématies, 4,328,000 ; leucocytes, 4,000 pour 1 millimètre carré. Petits mononucléaires ; 23,1 o/o ; grands mononucléaires et formes de transition, 9,1 o/o ; neutrophiles, 65,8 o/o, éosinophiles, 1,7 o/o. Cicatrisation par première intention ; guérison en quelques jours.

Examen microscopique : peau normale, nombreux phagocytes autour des petits vaisseaux, beaucoup de globules rouges libres, œdème hémorragique abondant, infiltration cellulaire interstitielle et granulations brunâtres disséminées dans le conjonctif et les vaisseaux, grande abondance des figures mitotiques.

27 juin 1902. — Diminution de la force à droite, surtout des fléchisseurs. Le bras droit ne peut soulever de poids lourds sans un léger gonflement du biceps ; par les mauvais temps, faiblesse, picotements, engourdissement. Douleurs fulgurantes, légère rougeur au-dessus du coude, un peu d'atrophie (biceps, deltoïde, grand pectoral droit), sensibilité au tact intacte, sensibilité à la douleur un peu plus développée à droite, réflexes égaux des deux côtés. Excitabilité électrique diminuée.

Le 4 juillet. — Excès de travail ; le 8, douleurs fulgurantes dans le mollet et le bras droit ; le 12, exagérations des douleurs nécessitant le lit ; fièvre, sueurs profuses limitées aux bras. Œdème au bras droit, à la région cubitale de l'avant-bras, aux mollets, peau tendue, godet possible, groupes de taches rouges. Force, sensibilité à la douleur diminuées, rien à la palpation.

Le 7 juillet. — La circonférence de l'avant-bras droit est supérieure de 2 centimètres à celle du gauche ; diminution de l'excitabilité électrique ; diminution de tous les réflexes, abolition au bras malade ; mouvements violents se produisant involontairement.

Traitement : strychnine, 1 milligramme 5 à 3 milligrammes, 5 fois par jour ; bains de lumière avec massage de 15 minutes. Disparition du gonflement.

OBSERVATION XV

Prise sur une malade que M. le D^r MOUCHET, chirurgien en chef des salles civiles de l'Hôtel-Dieu de Sens, a bien voulu confier à nos investigations.

M^{lle} P., de Michery (Yonne), 15 ans, domestique. — Remarque en 15 jours, un gonflement rouge et douloureux à droite, remontant du poignet au coude. Douleur à la pression et spontanément, mais moins. M. le D^r Petit, de Pont-sur-Yonne, consulté, met des cataplasmes; le gonflement augmente très peu; au bout de 18 mois, la peau est rougeasse, le bras très dur, pas chaud à la palpation; le gonflement occupe régulièrement toute la région postérieure de l'avant-bras droit, mais est resté modéré; la douleur a augmenté. Une incision faite par M. le D^r Petit, donne un sang noir, bien liquide; la chair est très pâle; pas de mieux; une nouvelle incision 15 jours après donne les mêmes résultats, le membre continue à gonfler. M. le D^r Mouchet, de Sens, entreprend le traitement et fait entrer la malade (dont l'affection remonte alors à près de 2 ans), à l'Hôtel-Dieu de Sens. La malade est affaiblie et anémiée.

A l'entrée, les deux incisions de M. le D^r Petit, ne sont pas encore refermées, le pourtour s'est sphacélé, la chair apparaît d'une teinte vert bleuâtre, mais ne suppure pas; à peine un peu de sérosité louche.

Le membre est un peu moins gros, mais toujours aussi dur. Traitement : antiseptie, KI, nitrate d'Ag., pilules de Blancard et huile de foie de morue; les plaies se ferment, le membre diminue de volume, mais reste dur, la peau luisante et tendue quoique moins rouge. M. Mouchet avait de bonne heure abandonné le diagnostic d'ostéo-sarcome, six semaines après l'entrée à l'Hôtel-Dieu de Sens.

Etat stationnaire pendant un an, puis le gonflement revient, l'avant-bras a sa partie postérieure gonflée en bloc, régulièrement, en dôme de grand diamètre, le gonflement est limité exactement au poignet et au pli de flexion du coude, la malade en a été frappée; le membre malade est double du sain, la peau est rose violacé; teinte foncée au milieu du gonflement, fondue aux confins avec la teinte de la

peau normale ; les douleurs sont constantes, sourdes, la dureté très considérable ; la malade s'affaiblit, perd l'appétit, mais ne tousse pas. Elle se rend à Paris, et entre à Laënnec, dans le service de M. Reclus.

Celui-ci ne porta pas de diagnostic ; il aurait parlé d'ostéo-sarcome d'ostéomyélite, d'ostéomalacie, d'ostéite mais sans s'y arrêter. Il donna 8 grammes par jour de KI, puis réséqua au milieu de l'avant-bras 2 centimètres environ de cubitus et de radius (?) mais ne remarqua que des chairs blafardes, pas de pus, des os à peu près sains ; au bout de quatre mois, la malade sortit avec une cicatrisation incomplète, soulagée quant à la douleur, mais avec un avant-bras tout aussi volumineux. M. Mouchet lui continua ses 8 grammes d'iode et la mit à l'huile de foie de morue et au Malaga créosoté. L'affection s'atténua et disparut petit à petit en 8 mois après la sortie de Laënnec ; elle avait duré près de 3 ans.

Etat actuel (novembre 1901). — Etat local : le membre a presque toutes ses fonctions, bien qu'encore raide, il est à peine un peu gonflé en coupole blindée dans son tiers supérieur, il est de même longueur que l'autre et présente avec celui-ci les différences de circonférence suivantes : pli du coude, 0^m01 ; union du tiers supérieur et du 1/3 moyen, 0^m04 ; moitié, 0^m01 ; en faveur du côté malade. En rose violacé, les lignes des incisions. Sensibilité (piqûre, tact et chaleur), un peu émoussée. — Etat général bon ; rien au cœur, rien au poumon, digestions très bonnes, réflexes et sensibilité normaux, rien aux urines. Pas de rhumatisme. Constitution plus forte que la moyenne.

Antécédents : A. — Héréditaires. — Parents en excellente santé. Pas de syphilis, de tuberculose, de tumeurs, ni de rhumatismes dans la famille ; 8 frères et sœurs vivants, en bonne santé.

B. — Personnels. — Scarlatine à 10 ans, angines très fréquentes ; chlorose ; pas de syphilis. Règles toujours régulières depuis l'âge de 15 ans.

Au mois d'avril 1902, la malade est mariée, jouit d'une excellente santé ; tous ses mouvements sont possibles, l'avant-bras présente toujours un surélévement en coupole blindée, mais la souplesse est normale.

CONCLUSIONS

On désigne sous le nom d'Angiomyosite ou Dermatomyosite un état morbide caractérisé par une inflammation simultanée des muscles, de la peau et du tissu cellulaire qui les recouvrent, se traduisant par de la myosite, de l'œdème et parfois des éruptions, avec, en général, splénomégalie, et pouvant se terminer par la mort.

Cet état répond probablement aux symptômes de toxoinfections dont les causes, sans doute très différentes, certainement multiples, et la nature, non moins disparate, nous sont jusqu'ici inconnues.

Le Président de la Thèse,
LÉPINE.

Vu :
Pour le Doyen :
L'Assesseur,
LACASSAGNE.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Lyon, le 17 décembre 1902.
Le Recteur, Président du Conseil de l'Université,
COMPAYRÉ.

BIBLIOGRAPHIE

- POTAIN. — Morve chronique de forme anormale, Bulletin de la Société médicale des Hôpitaux, 1875.
- DEBOVE. — Progrès Médical, 1878.
- HEPP. — Ueber Pseudo-trichinose, eine besondre Form von acuter parenchymatöser Polymyositis (Berliner Klinische Wochenschrift, 1887).
- UNVERRICHT — Ueber eine eigenthümliche Form von acuter Muskelentzündung mit einem der Trichinose ähnlichen Krankheitsbilde (Münch. med. Wochenschrift, 1887).
- WAGNER. — Ein Fall von acuter Polymyositis (Deutsch. Archiv. für klinische Medicin, 1887, t. XL.).
- JACOBY. — Subacute Progressive Polymyositis, Journal of nerv. und ment. dis., 1888.
- Traité de Chirurgie de DELBET et LEDENTU, article Dermatomyosite, par Lyot.
- BOECK. — Et Tilfaelde af Polymyositis acuta med. Udgang. i Helbredelse, Nork Magasin f. Laegevidensk, 1891.
- PFEIFFER. — Die Protozoen als Krankheitserreger, 1891. 2 Aufl. Iena.
- UNVERRICHT. — Dermatomyositis acuta (Deutsche Med. Woch., 1891).
- LARGER. — Polymyosite aiguë infectieuse primitive, thèse de Paris, 1891.
- FUCKEL. — Ein Fall von Dermatomyositis acuta, correspond. Blatt des allgemeinen ärztl. Vereins von Thüringen, 1892, Heft 3.
- LEWY. — Berliner klinischen Wochen., 1893, 18, 19, 20.

- SENATOR. — Deutsche medicin. Wochenschrift. Ueber acute Poly-
myositis et Neuromyositis, 1893, 39.
- GOUGET. — La Polymyosite, Presse médicale, 1894.
- ALBU. — Ueber die Autointoxicationen des Intestinaltractus, Berlin,
1895.
- KÖSTER. — Om primär Dermatomyositis acuta et chronica, Nord.
med Arkiv., 1896.
- BULZINGLÖWEN. — Beitrag zur Dermatomyositis, Diss. Berlin, 1897.
- KÖSTER. — Zur Kenntniss der Dermatomyositis, Deutsche Zeitschrift
für Nervenheilkunde, 1898.
- LORENZ. — Die Muskelerkrankungen (specielle Pathologie und
Therapie von Nothnagel, 1898).
- NEUBAUR. — Centralblatt für innere Médecin, 1899, n° 12.
- BONNET. — Revue critique sur la Dermatomyosite aiguë, Gazette des
Hôpitaux, 14 avril 1900.
- LÉPINE. — Polymyosite. — (Dermatomyosite. — Angiomyosite), Revue
de Médecine, 10 mai 1901.
- W. S. THAYER. — Medical Record, 1902.
— Medical and Surgical journal (Boston), septem-
bre 1902.

